

VELEUČILIŠTE U BJELOVARU
PREDDIPLOMSKI STRUČNI STUDIJ SESTRINSTVA

**ULOGA MEDICINSKE SESTRE U SKRBI ZA
OBOLJELE OD AMIOTROFIČNE LATERALNE
SKLEROZE**

Završni rad br. 18/SES/2018

Martina Draženović

Bjelovar, rujan 2018.

VELEUČILIŠTE U BJELOVARU
PREDDIPLOMSKI STRUČNI STUDIJ SESTRINSTVA

**ULOGA MEDICINSKE SESTRE U SKRBI ZA
OBOLJELE OD AMIOTROFIČNE LATERALNE
SKLEROZE**

Završni rad br. 18/SES/2018

Martina Draženović

Bjelovar, rujan 2018



Veleučilište u Bjelovaru

Trg E. Kvaternika 4, Bjelovar

1. DEFINIRANJE TEME ZAVRŠNOG RADA I POVJERENSTVA

Kandidat: **Draženović Martina** Datum: 15.03.2018.

Matični broj: 001265

JMBAG: 0314012552

Kolegij: **ZDRAVSTVENA NJEGA ODRASLIH I/IV**

Naslov rada (tema): **Uloga medicinske sestre u skrbi za oboljele od amiotrofične lateralne skleroze**

Područje: **Biomedicina i zdravstvo**

Polje: **Kliničke medicinske znanosti**

Grana: **Neurologija**

Mentor: **Jasmina Marijan-Štefoković, dipl.med.techn.**

zvanje: **predavač**

Članovi Povjerenstva za ocjenjivanje i obranu završnog rada:

1. **Goranka Rafaj, mag.med.techn., predsjednik**
2. **Jasmina Marijan-Štefoković, dipl.med.techn., mentor**
3. **Živko Stojčić, dipl.med.techn., član**

2. ZADATAK ZAVRŠNOG RADA BROJ: 18/SES/2018

Studentica će opisati bolest i njene komplikacije. Kroz prikaz slučaja prikazati će sestrinske dijagnoze te obraditi iste planom zdravstvene njege po procesu zdravstvene njege. Također će opisati ulogu medicinske sestre u skrbi bolesnika oboljelog od amiotrofične lateralne skleroze kao i ulogu sestre u edukaciji bolesnikove obitelji.

Zadatak uručen: 15.03.2018.

Mentor: **Jasmina Marijan-Štefoković, dipl.med.techn.**

Jasmina Marijan-Štefoković



Zahvala

Zahvaljujem se svim profesorima i svojoj mentorici na pomoći i suradnji tijekom studiranja. Isto tako se zahvaljujem svojoj obitelji na neizmjernoj potpori i podršci, te strpljenju tijekom cijelog studiranja.

SADRŽAJ

1. UVOD.....	1
2. CILJ RADA	2
3. AMIOTROFIČNA LATERALNA SKLEROZA	3
3.1. Definicija.....	3
3.2. Epidemiologija	4
3.3. Etiopatogeneza.....	5
3.3.1. Genetički čimbenici.....	6
3.3.2. Toksičnost glutamata	6
3.3.3. Oksidativni stres	7
3.3.4. Okolišni čimbenici i egzogeni neurotoksini	7
3.3.5. Imunološka hipoteza	8
3.3.6. Utjecaj neurotrofičnih čimbenika.....	8
3.4. Klinička slika	9
3.4.1. Simptomi gornjeg motornog neurona	10
3.4.2. Simptomi donjeg motornog neurona.....	10
3.4.3. Fascikulacije.....	11
3.4.4. Bulbarni simptomi	11
3.5. Dijagnostika.....	12
3.6. Liječenje	13
3.6.1. Riluzol.....	13
3.6.2. Farmakoterapija simptoma i komplikacija ALS-a.	14
3.6.3. Ventilacija bolesnika.....	14
3.6.4. Enteralna prehrana	14
3.6.5. Skrb o bolesniku pred kraj života.....	15
3.7. Uloga medicinske sestre u edukaciji obitelji oboljeloga.....	15
3.7.1. Psihološki problemi.....	16
3.7.2. Fizički status	16
3.7.3. Disfagija, prehrana i rizik od aspiracije	17
3.7.4. Eliminacija.....	18
3.7.5. Respiracija.....	19
3.7.6. Ostali simptomi i problemi.....	19
4. PRIKAZ SLUČAJA.....	21
4.1. Anamnestički podaci	21
4.1.1. Osobna anamneza.....	21
4.1.2. Sestrinska anamneza	21
4.2. Klinička slika i tijek liječenja	23

4.3. Proces zdravstvene njege	25
5. RASPRAVA.....	33
6. ZAKLJUČAK	36
7. LITERATURA	37
8. OZNAKE I KRATICE.....	39
9. SAŽETAK.....	41
10. SUMMARY	42

1.UVOD

Amiotrofična lateralna skleroza (ALS) je vrlo ozbiljna bolest centralnog i perifernog živčanog sustava. Za bolest se zna više od 100 godina i prisutna je svugdje u svijetu. Uzrok bolesti je, za sada, ostao nepoznat, izuzevši rijetke nasljedne oblike. Kako nije poznat uzrok bolesti, tako još uvijek nema funkcionalnog lijeka, niti su poznate moguće mjere prevencije, zasada. Iz tog razloga, amiotrofična lateralna skleroza, iako rijetka bolest, zbog svoje nepoznatosti i nezaustavljivo progresivnog tijeka predstavlja veliki zdravstveni problem modernog svijeta (1).

Bolest se obično javlja između 50-e i 70-e godine života, ali bilježi se sve veća pojava i kod mlađih odraslih osoba. Muškarci obolijevaju nešto više od žena. Pojava ALS-a u svjetskim razmjerima je u porastu. Progresija bolesti kod pojedinačnih pacijenata se vrlo razlikuje, životni vijek se skraćuje, a kvaliteta života drastično opada. ALS pogađa isključivo motoriku živčanog sustava. Osjećaj bola, dodira, temperature, vid, sluh, miris, okus i intelektualne sposobnosti ostaju uglavnom normalne (1, 2).

2. CILJ RADA

Cilj rada je prikazati uznapredovali stadij amiotrofične lateralne skleroze, kliničku sliku i komplikacije bolesti. Kroz prikaz slučaja prikazati sestrinske dijagnoze i intervencije sestre po procesu zdravstvene njege. Ulogu medicinske sestre u skrbi bolesnika od amiotrofične lateralne skleroze kao i ulogu sestre u edukaciji bolesnikove obitelji.

3. AMIOTROFIČNA LATERALNA SKLEROZA

3.1. Definicija

Amiotrofična lateralna skleroza (ALS) je neurodegenerativna bolest koja se očituje progresivnom mišićnom slabošću, a u kasnijem stadiju i atrofijom mišića.

Atrofija mišića nastaje zbog propadanja motornih neurona primarnog motornog korteksa, moždanog debla, kralježnične moždine i kortikospinalnog trakta (1).

Iako spada među rijetke bolesti u svijetu, ALS je najčešća sustavna motorička bolest centralnog živčanog sustava.

Francuski neurolog, Jean-Martin Charcot, smatra se prvim liječnikom koji je izdvojio ovu bolest od ostalih mišićnih atrofija, te je opisao i dokazao kako je ovdje s mišićnim atrofijama udružena i skleroza bočnih snopova leđne moždine (3). Naziv amiotrofična lateralna skleroza je prvi puta upotrijebljen 1896. godine.

“Amiotrofična”, navodi Charcot, je termin koji se odnosi na denervacijsku atrofiju mišića zbog degeneracije neurona prednjeg roga medulle spinalis.

Termin “Lateralna skleroza” odnosi se na sklerozu kortikospinalnog puta uslijed degeneracije motornih neurona u primarnog motornog korteksa i zamjene sa glija stanicama.

Kako su osnovne funkcije glija stanica okruživanje neurona, održavanje neurona na mjestu, pružanje kisika i hranjivih tvari neuronima, izolacija neurona jednog od drugog te uništavanje štetnih tvari i uklanjanje mrtvih neurona u normalnim uvjetima, lako je doći do zaključka kako iste te glija stanice nisu u mogućnosti stvarati akcijske potencijale niti ih prenositi, te dolazi do postepenog gubitka prijenosa motornim neuronom te njegovo propadanje (3).

U čast velikom Jean-Martin Charcotu ova bolest poznata je i kao Charcotova bolest, dok se u medicinskoj literaturi bolest najčešće spominje kao bolest motornog neurona (BMN).

Prema podacima Nacionalnog instituta za neurološke poremećaje i moždani udar u SAD-u čak 20 000 ljudi boluje od ALS-a, a svake godine je dijagnosticirano još 5 000 novih slučajeva. Najčešće korišteni naziv je Lou Gehrigova bolest. Bolest je ime dobila prema igraču bejzbola koji je obolio od ove bolesti i prerano morao napustiti svoju sportsku karijeru (3).

ALS može pogoditi većinu mišića, uključujući i dijafragmu pa tako dolazi do respiratorne paralize koja tada predstavlja najteži oblik bolesti. Upravo zbog respiratorne paralize i njenih komplikacija, prosječno preživljavanje umjetno ventiliranih bolesnika iznosi 3-5 godina.

ALS obično počinje u udovima. Kod trećine bolesnika, bolest je bulbarnog tipa, a očituje se teškoćama žvakanja, govorenja ili gutanja. Sve do kasne bolesti ALS štedi neurone koji inerviraju mišiće očiju i sfinktera. Dijagnoza se temelji prvenstveno na kliničkom ispitivanju u vezi s elektromiografijom kako bi se potvrdio stupanj denervacije, te na laboratorijskom ispitivanju kako bi se isključili reverzibilni poremećaji koji mogu nalikovati ALS-u (1, 2, 3, 4, 5).

3.2. Epidemiologija

U većini zemalja, incidencija ALS-a iznosi 1-3 na 100 000 stanovnika, a prevalencija oko 3-5 na 100 000 stanovnika.

Bolest se pojavljuje gotovo jednako u cijelome svijetu, ali postoje endemska žarišta veće prevalencije u zapadnom Pacifiku, iako nije dosad znanstveno bilo moguće dokazati iz kojeg razloga tamo prevladava veći broj oboljelih. Mnogo veći broj oboljelih zamijećen je među stanovnicima poluotoka Kii u Japanu, Novoj Gvineji i među stanovnicima otoka Guama u zapadnom dijelu Tihoga oceana. Na području otoka Guama morbiditet je gotovo stotinu puta veći nego u drugim dijelovima svijeta. Ovdje je amiotrofična lateralna skleroza često udružena s demencijom i parkinsonizmom.

U Sjedinjenim Američkim Državama i u Europi muškarci su skloniji obolijevanju od ALS-a u odnosu na žene, iako posljednja istraživanja pokazuju kako se omjer spolova izjednačava. Objašnjava se da je razlika u zahvaćenosti među spolovima prisutna zbog protektivne uloge hormona kod žena i manja izloženost težim fizičkim naporima (1).

Dokazano je da postoje rizični faktori koji mogu pogodovati razvoju ALS-a, a to su: izloženost pesticidima i insekticidima, te pušenje.

Prosječna dob u kojoj se najčešće javlja amiotorfična lateralna skleroza je otprilike 56 godina. Dob iznad 50 godina je zastupljena kod 40% pacijenata, iako se može javiti i ranije pa su mlađi od 30 godina zastupljeni u oko 5% slučajeva. Kod starije populacije, vrlo je mala mogućnost razvoja ALS-a, a ako i dođe do razvoja tada je najviše zastupljen bulbarni oblik.

Oko 5% svih ALS bolesti smatra se nasljednim (FALS), dok više od 95% ukupno oboljelih od ALS bolesti su sporadični slučajevi (SALS). FALS se najčešće nasljeđuje autosomno dominantno, iako postoje slučajevi koji su naslijeđeni autosomno recesivnim putem. Osobitosti nasljedne amiotrofične lateralne skleroze je da u odnosu na sporadični počinje ranije, čak i do 10 godina ranije, a zastupljenost i muškaraca i žena je jednaka, dok je stopa preživljavanja kraća (4). Sve se više, kao zasebni oblik ALS-a, spominje i juvenilni ALS (JALS), a koristi se za osobe oboljele prije 25-e godine života.

3.3.Etiopatogeneza

Etiopatogeneza amiotrofične lateralne skleroze još nije u potpunosti razjašnjena te je njezin nastanak još uvijek velika enigma znanstvenicima. Provodi se veliki broj različitih istraživanja kako bi se pokušala shvatiti, još uvijek, nedovoljno istražena bolest, njeno nastajanje, tijek i mogućnost liječenja. Stoga se etiopatogeneza ALS-a uglavnom temelji samo na znanstvenim pretpostavkama.

Poznat je veliki broj mehanizama koji će uzrokovati degeneraciju motornih neurona na staničnoj razini.

Degeneraciju mogu uzrokovati mutacije gena, oksidativni stres, toksičnost glutamata, utjecaj neurotrofičnih čimbenika, poremećaj imunoloških funkcija, način života i brojni okolišni čimbenici.

3.3.1. Genetički čimbenici

Kako se amiotrofična lateralna skleroza pojavljuje obiteljski, nasljedno (FALS) u 5% slučajeva, provode se genetička istraživanja kako bi se otkrio gen koji je odgovoran za nastanak bolesti ili za povećanje rizika nastanka bolesti.

Istraživanja su pokazala kako je kod obiteljskog oblika ALS-a u 20% oboljelih prisutna mutacija gena smještenog na 21. kromosomu (21q22.1) koji kodira enzim bakar/cink superoksid-dismutazu (SOD1). SOD1 je enzim koji neuron štiti od slobodnih radikala, a koji su visoko reaktivni na štetne stanične proizvode. SOD1-gen prvi je put otkriven 1991. godine. Mutacija gena smanjuje enzimsku aktivnost za oko 50% i dolazi do sporog propadanja neurona. Skorašnja istraživanja pokazala su kako se određeni dio SOD1 mutanta nalazi u mitohondrijima gdje stvara toksične proteinske agregate. Takve vrste promjena u mitohondrijima smanjuju stvaranje adenzintrifosfata (ATP). Ta spoznaja da bi mitohondrijalna disfunkcija mogla biti dio patogeneze ALS-a, bilo kao primarni uzrok ili kao doprinoseći čimbenik, može postati važnim za terapijsku intervenciju. Otkriveni su i drugi geni koji su povezani s nastankom Amiotrofične lateralne skleroze.

Postoji mutacija na ALS2 genu za koji je sigurno da uzrokuje juvenilni oblik ALS-a. Ova mutacija je karakteristično pronađena kod nekih obitelji arapskog porijekla. Konkretno, opisano je 1990. godine u Tunisu, ukupno 19 obitelji s početkom FALS-a već u dvanaestoj godini života. Mutacija alsin na ALS2 genu dovodi do povećanog ulaska kalcija u stanicu što uzrokuje mnogostruke metaboličke toksične reakcije i ekscitotoksičnog procesa.

Uz alsin na ALS2 genu, od 2004. godine, broj genetičkih istraživanja ove nemilosrdne bolesti pokazuje rast pa se tako sve češće u novijim istraživanjima spominju i sentaksin na ALS4 genu VAPB gen, angiogenin gen i TARDB gen kao mogući čimbenici koji su odgovorni za povećanje rizika nastanka obiteljske amiotrofične lateralne skleroze (4, 5).

3.3.2. Toksičnost glutamata

Prije 50 godina se počelo govoriti o ekscitotoksičnosti, kada je primijećeno da je injekcija glutamata uništila stanice retine i dovela do neurodegradacije kod laboratorijskih životinja.

Nekontrolirani utok iona kalcija smatra se odgovornim za razvoj neurotoksičnosti. To će dovesti do poremećaja u radu stanice, stvorit će se slobodni radikali, nastaje oksidativni stres, disfunkcija mitohondrija, smanjenje ATP-a stanice, osmolarno oštećenje, što na kraju ima za posljedicu raspad stanice i programirane smrti stanice, odnosno apoptoze. U terminalnom stadiju ALS-a kod ljudi i laboratorijskih životinja, biokemijskim markerima otkrivena je apoptoza u značajnim količinama. Količina glutamata u krvi i cerebrospinalnom likvoru kod pacijenata s amiotrofičnom lateralnom sklerozom, koji nastaje kao posljedica raspada stanice. Poznato je da glutamat djeluje ekscitotoksično, a također je i dokazano da su najosjetljiviji na glutamat motoneuroni, posebice neuroni sa mutiranim SOD1 genom, što je važno za daljnji tijek istraživanja i praćenja bolesti (4, 5).

3.3.3.Oksidativni stres

Brojni enzimi kao što su glutathion peroksidaza, katalaza i superoksid dismutaza čine obrambeni antioksidacijski mehanizam organizma. Ako je funkcija tih enzima smanjena doći će do nakupljanja štetnih slobodnih radikala u stanici, oštećenja stanice i peroksidacije proteina, lipida i nukleinskih kiselina.

Više studija je dokazalo postojanje oksidativnog stresa i brojne posljedične biokemijske promjene u cerebrospinalnom likvoru i u tkivima post mortalno kod oboljelih od ALS-a (4, 5).

3.3.4. Okolišni čimbenici i egzogeni neurotoksini

Već godinama se provode razna epidemiološka istraživanja o utjecaju vanjskih faktora i načinu života koji bi mogli djelovati kao okidač za razvoj amiotrofične lateralne skleroze. Uočene su moguće povezanosti između ALS-a i izlaganju elektromagnetskom polju i ionizirajućem zračenju, mehaničkoj ili elektrotraumi, virusnoj infekciji, pušenju, pojačanoj fizičkoj aktivnosti, utjecaju pesticida i herbicida kao i izlaganje teškim metalima kao što su: živa, cink i selenij (5).

Nedavna studija ispitala je i način prehrane kao mogući utjecaj na pojavu bolesti i pronašla je da se amiotrofična lateralna skleroza može povezati s nedovoljnim uzimanjem vitamina E i

nezasićenih masnih kiselina. Moguće objašnjenje je da deficit tih tvari u organizmu, kroz dugoročni period, uzrokuje slabljenje živčanih stanica, čineći ih tako više osjetljivim na degeneraciju (4,5).

U prekoceanskim područjima oko zapadnog Pacifika, gdje je najveća incidencija obolijevanja od ove bolesti, utvrđeno je da ljudi u prehrani koriste hranu koja sadrži mnogo škroba, ponajviše brašno i cikas palme koja isto sadrži puno škroba. Uz veliku količinu škroba pronađeno je da cikas brašno u sebi sadrži i aminokiselinu beta-N-metilaminoalanin (BMAA) za koju je utvrđena neurotoksičnost i to za periferne i centralne motoneurone. Daljnji napori znanstvenika u istraživanjima usmjereni su upravo na ovu aminokiselinu kako bi se dokazala moguća povezanost sa visokom stopom obolijevanja (4, 5).

3.3.5. Imunološka hipoteza

Intenzivno se razmatra mogućnost da ALS može biti djelomično uzrokovana uslijed poremećaja imunoloških procesa. Kako su mikroglije koje čine oko 10% moždanog parenhima odgovorne za imunoreakcije, smatra se da kod upalnih promjena dolazi do proliferacijemikroglija. Patohistološki kod bolesnika sa ALS-om nalaze se infiltrati imunoglobulina IgG, proliferacija astroglije i T stanica kao i komponente komplementa. Zbog toga se istražuje pretpostavka da i autoimunitet igra ulogu u etiologiji ALS-a, jer bolesnici koji boluju od amiotrofične lateralne skleroze često imaju autoimune poremećaje (4, 5).

3.3.6. Utjecaj neurotrofičnih čimbenika

Neurotrofični faktori su faktori rasta živčanih stanica koji su važni u reguliranju života svih živčanih stanica. Oslabljeno djelovanje neurotrofičnih faktora dovodi do smrti neurona.

Kod pacijenata s amiotrofičnom lateralnom sklerozom u in vitro modelima i post mortalno, dokazana je smanjena razina ciliarnog neurotrofnog faktora (ciliaryneurotrophicfactor), glial – izvedenog faktora rasta (glial-derivedgrowthfactor - GDNF) i insulin-likegrowthfactor (IGF-1) neurotrofičnih čimbenika (4, 5).

3.4. Klinička slika

Kod amiotrofične lateralne skleroze ne postoji karakteristična klinička slika, već je varijabilna, barem u početku nastanka bolesti. Znaci bolesti su, u pravilu, asimetrični, dok je tijek bolesti nezaustavljivo progresivan.

Klinička slika može se opisati kao progresivni gubitak mišićne mase i snage s pojavom fascikulacija, spasticiteta, hiperefleksije i pozitivnim znakom Babinskog (ekstenzorni plantarni odgovor). Također se prati razvoj dizatrije i disfagije. Mogući su i senzitivni ispadi u vidu parastezija, ali se ne mogu sa sigurnošću objektivizirati.

Zamor, slabost mišićne mase, ponekad grčevi u mišićima i fascikulacije mogu biti prvi simptomi te i mjesecima mogu prethoditi ostalim simptomima. Bolest se razvija postepeno pa sam početak bolesti je teško odrediti. Daljnjim razvojem (u dvije trećine slučajeva) zahvaćen je jedan ekstremitet i pojavljuju se poteškoće kod pokretanja prstiju jedne ruke ili pak pad stopala. Ukoliko je gornji motorni neuron predominantno zahvaćen, kliničkom slikom će prevladavati, ukočenost i klonus skočnih zglobova i spasticitet. Smetnje artikulacije, nazalno obojen glas i promuklost karakteristični su za kombinaciju slabosti gornjeg i donjeg motornog neurona. To nazivamo bulbarnom simptomatologijom. Smetnje s jezikom su simetrične i razvijaju se postepeno, dolazi do razvoja slabosti, sporih pokreta, fascikulacija i atrofije. Disfagija se također postepeno razvija.

Ne postoje jasna pravila pomoću kojih bi se moglo objasniti raspodjela početnih simptoma i njihovo daljnje pojačavanje. Kod, otprilike, pola bolesnika bolest će započeti atrofijom malih mišića šake, može se javiti paraspastičnost nogu, sve dok nije konačno zahvaćeno područje inervacije motoričkih moždanih živaca.

Nije rijetko da bolest počinje s atrofičnim ili spastičnim parezama potkoljenica i stopala, a potom se širi na ruke i bulbarne mišiće (ascendentni oblik). U nešto rjeđem broju bolesnika početni simptomi su smetnje govora i gutanja (descendentni oblik). Ukoliko su kod bolesnika prisutne i centralne i periferne bulbarne tegobe pojavljuje se patološki (prisilni) smijeh i plač (5).

Otežano disanje, kao još jedan simptom bolesti, a koji nastaje uslijed oštećenja interkostalnih mišića i dijafragme, obično se pojavljuje u odmaklom periodu bolesti. Neki autori stručnih članaka o ALS-u pojavu respiratornih smetnji smatraju komplikacijom, a ne simptomom bolesti. Razvoj slabosti respiratorne muskulature najčešći je uzrok smrti. Navedeni simptomi i znakovi bolesti, bez obzira što se ponekad isprepliću, dijele se na simptome gornjeg motornog neurona, donjeg motornog neurona, fascikulacije i grčeve mišića, te bulbarni simptomi (1, 2, 3, 4, 5,).

3.4.1 Simptomi gornjeg motornog neurona

Gubitak fine motorike obično je prvi znak zahvaćenosti gornjeg motornog neurona. Bolesnici u početku mogu osjetiti ukočenost, usporenost i nespretnost pri izvođenju pokreta koji zahtijevaju finu motoriku, kao što su na primjer uzimanje ključeva, kopčanje dugmadi ili sakupljanje novčića s podloge. Drugi znak je pojava mišićne slabosti, koja je u početku blaga, te spastičnost uslijed pojačanog mišićnog tonusa. Također i spastičnost kao stanje pojačanog mišićnog tonusa. Progresijom bolesti dolazi do sve veće disfunkcije gornjeg motornog neurona što uvjetuje prisutnost patoloških refleksa poput Babinskog i Hoffmanovog znaka. Ukoliko je zahvaćen i kortikobulbarni put koji kontrolira mišiće za govor, žvakanje i gutanje javlja se spastička bulbarna paraliza (1, 2, 4).

3.4.2. Simptomi donjeg motornog neurona

Mišićna slabost je glavni znak kod oboljelih od amiotrofične lateralne skleroze, stoga se i kod zahvaćenosti donjeg motornog neurona pojavljuje mišićna slabost i atrofija. Rijetko uz to postoji i pojava bolova u mišićima. Kao i kod zahvaćenosti gornjeg motornog neurona i ovdje je slabost mišića izražena u mišićima šaka, ali s razlikom da se ovdje slabost pojavljuje i u mišićima nadlaktica i ramenog obruča, te mišićima potkoljenica i stopala. Kod propadanja donjeg motornog neurona oboljeli ne mogu nositi teret, niti mogu podići ruku iznad ramena. Slabost u mišićima potkoljenica i stopala uzrokuju bolesnicima poteškoće prvo u penjanju stepenicama, a kasnije i kretanje po ravnom, uz često padanje. Mišići postaju sve više mlohavi i hipotonični, te kod pasivnog razgibavanja bolesnika ne postoji otpor. Miotatski refleksi su oslabljeni do potpuno ugašeni (1).

3.4.3. Fascikulacije

Fascikulacije su fini, brzi, treperavi drhtaji pojedinih snopova mišićnih vlakana koji mogu biti neznatni i teško uočljivi. Kao simptom bolesti, kod oboljelih od ALS-a, od prve pojave javljat će se nepravilno i učestalo i to obično na mišićima kod kojih atrofija nije još tako jako izražena. Pojava fascikulacija je posljedica denervacije motoneurona. Gotovo svi bolesnici s amiotrofičnom lateralnom sklerozom imaju prisutne fascikulacije, a nerijetko su fascikulacije prvi simptom bolesti, pa se tome ne pridaje previše važnosti jer se u početku zamijene sa benignim fascikulacijama (4).

Kao što se fascikulacije mogu javiti u benignom obliku kod zdravih osoba, tako se mogu javiti i grčevi mišića pa ukoliko su prisutni grčevi mišića na atipičnim dijelovima tijela kao što su jezik, vrat, mandibula, vrat ili abdomen, treba posumnjati na amiotrofičnu lateralnu sklerozu.

Suprotno fascikulacijama i grčevima mišića, karakteristično za ovu bolest je pojava slabosti mišića koji čine tijelo i glavu uspravnom i to već u ranoj fazi bolesti kada je bolesnik još pokretan (4, 5).

3.4.4. Bulbarni simptomi

7. moždani živac (n. facialis), 9. moždani živac (n. glossopharyngeus), 10. moždani živac (n. vagus) i 12. moždani živac (n. hypoglossus) su živci koji kontroliraju govor, žvakanje i gutanje, a čiji su motorni neuroni smješteni u jezgrama moždanog debla. Ukoliko se jave simptomi i znakovi degeneracije motoneurona moždanog debla, to se naziva bulbarna paraliza. Ponekad zahvaćen može biti i motorni dio 5-og moždanog živca (n. trigeminus) koji kontrolira žvakanje i pokrete mandibule.

Slabost mišića lica se, također, može razviti ako su atrofijom zahvaćeni bulbarni mišići. Bolesnik tada ne može zatvoriti oči, napuhati obraze, napući usne, ali može imati i problem s otvaranjem i zatvaranjem usta. Pokreti jezika u svim smjerovima su smanjeni, a nisu ni isključene fascikulacije jezika. Javlja se dizartrija i razvija se nazalni govor, zbog atrofije mišića kojima se stvara zvuk i govor. Kad govor postane tih poput šapata, došlo je do razvoja paralize glasnica. Sve to progredira do potpune nemogućnosti govora.

Sijaloreja je česta pojava u odmakloj fazi amiotrofične lateralne skleroze. Nastaje zbog nemogućnosti automatskog gutanja viška sline i slabosti donjih mišića lica koji su preslabi da bi zatvorili usta i spriječili curenje sline. U početku je prisutno otežano gutanje krute hrane, a u kasnijem stadiju i tekuće hrane kao i tekućine. Obrambeni mehanizam kašlja javljat će se u slučajevima disfagije jer i epiglotis gubi svoju funkciju, no daljnjom progresijom bolesti i on će izostati (2, 4, 5).

3.5. Dijagnostika

Još uvijek ne postoji dostupan biomarkerski ili neki drugi biljeg koji bi omogućio postavljanje dijagnoze. Stoga se dijagnoza amiotrofične lateralne skleroze postavlja na temelju:

- Anamneze
- Progresivne kliničke slike i isključivanjem drugih bolesti, takozvanih ALS imitatora koji mogu imati iste ili vrlo slične simptome.
- Neurološkog pregleda
- Laboratorijske obrade krvi i seruma: hematološka i biokemijska obrada svakako uključujući vitamin B12, folnu kiselinu, elektroforezu i imunoelektroforezu proteina seruma, TSH, FT4, FT3, PTH, te od elektrolita natrij, kalij, kloridi, kalcij i fosfor. Povremeno, u nekim slučajevima, potrebno je proširiti krvne pretrage na ACE, laktat, heksozaminidaza A i B, antiganglioziidna protutijela, antiHu i MAG, imunološka obrada, antiNAchR i MuSK, serologija na B burgdorferi, viruse (uključujući HIV).
- Laboratorijske obrade likvora: stanice, citologija, proteini, glukoza, laktat, elektroforeza, serologija na neurotropne viruse i B burgdorferi
- Neurofiziološke dijagnostike: elektromiografija, elektroneurografija
- Radiološke dijagnostike: MR (mozak/vratni dio kralježnice, prsni i slabinski dio kralježnice) i rtg srca i pluća (6).

Nakon uzete anamneze, neurološkog pregleda i praćenja bolesnika, učinjene preporučene dijagnostičke obrade, dijagnoza se može utvrditi s različitim stupnjem sigurnosti, no treba se temeljiti na prihvaćenim kriterijima postavljenima u revidiranoj “El Escorial tablici”. (6)

Tablica 3.1 “Revidirani kriteriji El Escorial”. (6)

Klinički sigurna ALS	Znakovi oštećenja GMN i DMN u tri regije
Klinički definitivna ALS-laboratorijski podržana	GMN i/ili DMN znakovi u jednoj regiji i nalaz genetske obrade da je bolesnik nositelj patološkog gena
Klinički vjerojatna ALS	GMN i DMN znakovi u dvije regije s UMN znakovima rostralno od DMN znakova
Klinički vjerojatna ALS-laboratorijski podržana	GMN znakovi u jednoj ili više regija i DMN znakovi u EMG nalazu u najmanje dvije regije
Klinički moguća ALS	GMN i DMN znakovi u jednoj regiji ili GMN znakovi u dvije regije ili GMN i DMN znakovi u dvije regije bez GMN znakova rostralno od DMN znakova

3.6. Liječenje

Specifično liječenje i specifičan lijek za liječenje amiotrofične lateralne skleroze koji bi doveli do značajnog kliničkog poboljšanja oboljelima od iste ne postoje .

Liječenje je simptomatsko i suportivno, te uključuje:

3.6.1. Riluzol

Jedini lijek koji se u kliničkim studijama pokazao značajan u smislu produljenja života, u prosjeku za tri mjeseca, odobren je 1995. godine. Doza od 100mg dnevno koristi se za smanjenje razine glutamata kako bi se reduciralo oštećenje motornih neurona (6).

Od 2017. godine odobren je i lijek Edaravone, ali isključivo u SAD-u nakon male randomizirane kliničke studije provedene u Japanu na bolesnicima oboljelim od ALS-a u ranom stadiju bolesti. Bolesnici su primali Edavarone u razdoblju od 6 mjeseci. Mehanizam djelovanja Edavarone lijeka nije potpuno razjašnjen, ali smatra se da djeluje na oksidativni stres, kao jedan od mogućih okidača za razvoj amiotrofične lateralne skleroze. Za sada lijek nije u širokoj primjeni i koristi se isključivo u ranom stadiju ALS-a.

3.6.2. Farmakoterapija simptoma i komplikacija ALS-a.

Od simptoma na koje se može djelovati lijekovima u svrhu uklanjanja ili smanjenja njihove pojave su:

- grčevi - karbamazepin, vitamin E i magnezij
- spasticitet – baklofen, tizanidin, memantin
- hipersalivacija – atropin, klonidin, amitriptilin
- bronhalna sekrecija – beta blokatori, parenteralna hidracija
- patološki smijeh i plač – amitriptilin, litium karbonat, L-dopa
- nesanica – diazepam
- bol – jednostavni analgetici, nesteroidni antireumatici, opiodi (6).

3.6.3. Ventilacija bolesnika

Respiratorna insuficijencija bolesnika sa ALS-om je najozbiljnija komplikacija, a nastaje kao posljedica slabosti bulbarnih i respiratornih mišića, dodatno udružena sa otežanim gutanjem sline i aspiracijom. Najčešće se poseže za neinvazivnom ventilacijom pozitivnim tlakom (NIV) i ventilacijom uz pomoć traheostome.

Ne postoje jasne smjernice ni kriteriji koji bi pomogli u izboru ventilacije, već se prosuđuje prema kliničkom stanju bolesnika i plinskoj analizi arterijske krvi (6).

3.6.4. Enteralna prehrana

Početne smetnje gutanja mogu se ublažiti promjenom načina pripravljanja hrane, kao i tehnikama koje olakšavaju gutanje oboljelima od ALS-a. Preporuka je da hrana kod početnih smetnji gutanja bude kašasta, a kasnije i još rjeđa ukoliko se simptomi otežanog gutanja pogoršaju. Gustoća hrane i eventualno potrebno razrjeđenje je individualno za svakog bolesnika i ne postoje smjernice prema kojima bi se to utvrđivalo. Pri svakom kontrolnom pregledu bolesnika treba obratiti posebnu pozornost na bulbarne simptome i mogući gubitak tjelesne mase bolesnika. Prehrana takvog bolesnika treba sadržavati visoko hranjive obroke koja bi prevenirala na minimum gubitak mišićne mase i mogući manjak kalorijskog unosa.

Iako je gušenje hranom oboljelih od ALS-a izrazito rijetko, svi koji vode skrb o bolesniku trebali bi biti upoznati i znati pružiti prvu pomoć kod gušenja i izvesti Heimlichov hvat.

Ukoliko bolesnik počinje drastično gubiti na mišićnoj masi ili je otežano gutanje progrediralo do nemogućnosti gutanja, preporučuje se postavljanje nazogastrične sonde.

Sonda će biti u kratkotrajnoj primjeni dok se ne postavi perkutana gastrostoma (PEG), Pomoću PEG-a prehrana bolesnika provoditi će se pripravcima za enteralnu prehranu (6).

3.6.5. Skrb o bolesniku pred kraj života

Stručnjake palijativne medicine i palijativne skrbi potrebno je što ranije uključiti u skrb bolesnika oboljelog od ALS-a. Važno je napomenuti samom bolesniku i članovima obitelji da se u palijativnu skrb bolesnika može uključiti u bilo kojem stadiju bolesti, jer palijativna skrb ne zagovara brigu samo o ljudima koji se bliže kraju života. Palijativna skrb se koristi multidisciplinarnim pristupom u brizi o bolesniku oslanjajući se na liječnike, medicinske sestre, farmaceute, svećenike, psihologe, socijalne radnike, ali i druge stručnjake iz područja zdravstva radi izrade plana u svrhu poboljšanja kvalitete bolesnikova života. Ovakva multidisciplinarnost omogućuje timski pristup palijativnoj skrbi tijekom rješavanja fizičkih, emocionalnih, duševnih te socijalnih briga koje se javljaju s napredovanjem bolesti (6).

3.7. Uloga medicinske sestre u edukaciji obitelji oboljelog

Od trenutka kada je postavljena dijagnoza, otvorenim razgovorom, potrebno je bolesniku i obitelji jasno priopćiti o kakvoj se bolesti radi, kakav je tijek bolesti i da je bolest neizlječiva. Liječnik je taj koji tu informaciju prvi prenosi bolesniku, a medicinska sestra je ta koja će morati prva pružiti emocionalnu podršku bolesniku i obitelji.

Medicinska sestra, koja započinje skrb o bolesniku s amiotrofičnom lateralnom sklerozom, treba biti educirana o svim postupcima kao i rukovanjem aparatima koji su danas sastavni dio brige o osobi oboljele od ALS-a. Medicinska sestra treba posjedovati vještine i znanja koje će biti potrebne u edukaciji bolesnika ali i njegove obitelji koja će skrbiti o njemu.

3.7.1. Psihološki problemi

Psihološki problemi u pravilu se javljaju već kod prvog primanja informacija o dijagnozi i tijeku bolesti. Faza depresije s kojom će se bolesnik susresti nakon priopćenja dijagnoze neće biti prisutna samo kod njega, već će najvjerojatnije pogoditi cijelu obitelj. Progresijom bolesti tako će se vrlo vjerojatno duševno zdravlje svih uključenih u skrb bolesnika dodatno narušavati. Medicinska sestra koja sudjeluje u skrbi o bolesniku mora osigurati dovoljno vremena za postavljanje pitanja o bolesti, treba imati razumijevanja da bi se pitanja mogla višekratno ponavljati, da će možda biti potrebe za nekoliko ponavljanja odgovora. Vrlo je vjerojatno da će i obitelj i bolesnik povremeno izgledati kao da su „odlutili“ tijekom educiranja, pa je važno da medicinska sestra bude strpljiva s njima jer je njihova emocionalna ravnoteža ozbiljno narušena (7).

3.7.2. Fizički status

Potrebno je učiniti fizičku procjenu bolesnika, kojom će se utvrditi koji mišići i u kojoj mjeri su zahvaćeni, pa se posljedično tome javljaju slabosti mišića, fascikulacije, spastičnost i ukočenost. Općenito, osobe s ALS-om trebale bi nastaviti svoje uobičajene dnevne aktivnosti. Potrebno ih je poticati da postavljaju vlastita ograničenja napora, te da planiraju kako će iskoristiti svoju energiju i snagu. Liječnik će, vjerojatno, predložiti vježbe kako bi bolesnici ojačali nepromijenjene ili manje pogođene mišiće. Vježbe nisu naporne, već su namijenjene za održavanje pokretljivosti i sprečavanje zglobne ukočenosti i kontrakcije mišića. Kako bolest napreduje, tako vježbe neće biti više dovoljne.

Zbog slabosti, bola ili spasticiteta mišića smanjivati će se aktivnosti u kojima će bolesnik moći sudjelovati. Važno je zbog toga bolesnika i obitelj što ranije uputiti na moguća pomagala koja bolesnik može koristiti (štike, invalidska kolica, noćna posuda, pelene, pomagala za hranjenje i sl.), čak i prije nego što se ukaže potreba za to. Obično to ima povoljan psihološki učinak pa kada je potrebno početi koristiti pomagalo, bolesnici to lakše i prije prihvate.

Medicinska sestra će bolesniku objasniti načine na koji može mijenjati položaj u krevetu i važnost istog radi sprječavanja dekubitusa. Ukoliko se bolesnik ne može sam okretati, edukacija o promjeni položaja i načine usmjerava se prema obitelji. Potrebno je naglasiti obitelji kako će

provjeriti stanje kože kod okretanja, što treba poduzeti ako se pojavi crvenilo na koži, te koja su ta mjesta gdje se vrši najveći pritisak i podložna su crvenilu. Važno je objasniti potrebu za korištenjem antidekubitalnog madraca i da bolesnik ima pravo na njega preko doznaka Hrvatskog zavoda za zdravstveno osiguranje. Antidekubitalni madrac često nije dovoljan, pa vještina sestre i sposobnost snalaženja ovdje dolazi do izražaja kako bi obitelj uputila na potrebu za dodatnim pomagalicama. Kao, na primjer, postavljanje jastuka ili deke ispod stopala kako bi pete bile u zraku i oslobodile se pritiska, također deka ili jastuk pod leđa bolesnika kako bi zadržao položaj na boku (7).

3.7.3. Disfagija, prehrana i rizik od aspiracije

Kada se primijeti otežano gutanje kod bolesnika, potrebno je podučiti ga tehnikama gutanja. Iako tehniku gutanja isključivo uči samo bolesnik, preporučuje se da i obitelj bude uz bolesnika kako bi ga podržavala i ohrabivala, ali kako bi i sami u kućnim uvjetima svakodnevno ponavljali upute o pravilnom gutanju. Tehnika gutanja koju će podučavati medicinska sestra uključuje postavljanje u sjedeći ili polusjedeći položaj bolesnika, uzimanje malih količina hrane koja će prije toga trebati biti usitnjena. Kad se hrana nalazi u ustima savjetovati bolesnika da ne priča i da se koncentrira isključivo na žvakanje hrane, ukoliko je treba dodatno usitnjavati. Potrebno je zaustaviti disanje prije gutanja, a i sam akt gutanja hrane iz usta poželjno je obaviti u dva ili tri navrata. Izuzetno je važno naglasiti da prije gutanja bolesnik treba bradu privući što više prsima, kako bi se, koliko je moguće zatvorili dišni putevi. Prehrana bolesnika se treba bazirati na višekratnim obrocima dnevno u manjim količinama.

Ako bolesnik izgubi više od 10% ukupne težine u 60 dana, potrebno je donijeti odluku o postavljanju nazogastrične sonde, kao privremeno rješenje, te o perkutanoj gastrostomi (PEG) kao o trajnom rješenju. Potrebno je podučiti obitelj tada o njezi kože oko PEG-a, moguće komplikacije, te kako održavati higijenu gastrostome. Uvođenjem PEG-a moguće je koristiti i enteralnu pumpu za kontinuirano hranjenje bolesnika i za bolji promet tekućine, pa je važno da medicinska sestra poznaje rukovanje enteralnom pumpom. Važno je napomenuti obitelji kako je moguć razvoj gastroezofagealnog refluksa zbog slabosti sfinktera jednjaka, pa kontinuiranom enteralnom prehranom raste rizik od aspiracije ukoliko je bolesnik stalno u ležećem položaju.

Rizik od aspiracije prisutan je i zbog slinjenja bolesnika. Ne zbog prekomjernog stvaranja sline, već također zbog disfagije. Važno je obitelji objasniti razloge aspiracije, načine sprječavanja, a ukoliko se pojave simptomi gušenja, objasniti im da je važno da ostanu smireni te kako da se koriste aspiratorom da bi uspješno i brzo uklonili razlog opstrukcije dišnih puteva (7).

3.7.4. Eliminacija

Svakako se preporučuje da bolesnik s ALS-om, ukoliko može samostalno ili uz pomoć koristi wc za eliminaciju. Preporučuje se zbog održavanja pokretljivosti, ali i izbjegavanja umetanja trajnog urinarnog katetera koji će biti razlog kasnijim infekcijama urinarnog trakta. Potrebno je podučiti osobe, koje će brinuti o bolesniku da sa nemogućnosti obavljanja eliminacije na wc-u potrebno je početi koristiti pelene, naglasiti im važnost česte promjene pelena radi izbjegavanja iritacije kože, objasniti im kako zaštititi kožu kremom, ali i kako pravilno postaviti pelenu bolesniku da bi se izbjeglo oštećenje kože u preponama prejakim stezanjem.

Ukoliko je postavljen urinarni kateter potrebno je podučiti obitelj o čestoj i temeljitoj higijeni perianalne regije, o vođenju brige da se urinarni kateter promijeni od strane patronažne medicinske sestre i liječnika u redovitim razmacima. Nužno je objasniti koji su mogući simptomi i znakovi urinarne infekcije te važnost kontaktiranja nadležnog liječnika. Potrebno je pratiti diurezu i izgled urina kako bi se primijetila eventualna oligurija i mogli otkriti eventualni uzroci tome. Na primjer, nedovoljan unos tekućine, začepljenje urinarnog katetera.

Amiotrofična lateralna skleroza nije bolest koja će degeneracijom motornih neurona zahvatiti i one koje inerviraju crijeva, stoga razlog opstipaciji ne treba tražiti u samoj bolesti. Opstipacija će se razviti isključivo zbog pomanjkanja kretanja ili kao posljedica uzimanja lijekova za smanjenje druge simptomatologije (opijati kod bolova bolesnika). Stoga je važno obitelji naglasiti važnost praćenja učestalosti stolice te mjere koje je nužno poduzeti u slučaju opstipacije. Potrebno je objasniti važnost dovoljnog unosa tekućine, te o redovitoj i pravilnoj prehrani. Ukoliko regulacija unosa tekućine i prilagodbe prehrane ne daje uspjeha, potrebno je uputiti obitelj da se javi nadležnom liječniku u svrhu propisivanja laksativa (7).

3.7.5. Respiracija

Problem s disanjem je čest kod bolesnika sa ALS-om zbog slabljenja dijafragme udruženo sa atrofijom interkostalnih i abdominalnih mišića.

Osim anksioznosti, kod bolesnika zbog razvoja respiratorne insuficijencije, još se može primijetiti umor i pospanost po danu, glavobolje, osobito ujutro, zatim nemir, ubrzani rad srca, pojačano znojenje, smanjenje apetita i gubljenje na tjelesnoj težini pa sve do pojave cijanoze i sinkope. U svrhu prevencije pojave navedenih simptoma kao i poboljšanje kvalitete života primjenjuje se neinvazivna ventilacija bolesnika putem maske, iako će primjena iste najvjerojatnije kratko trajati. Stoga je važno naglasiti obitelji da progresijom bolesti dolazi i do progresije slabosti mišića koji neće biti u stanju zaštititi integritet dišnih puteva što će ujedno povećati i rizik za aspiraciju. Progresija slabosti mišića uvjetovati će invazivnu ventilaciju, prvo preko endotrahealnog tubusa u bolničkim uvjetima, do postavljanja traheostome. Skrb o bolesniku oboljelom od ALS vrlo je kompleksna, budući da uvjetuje vještine i znanja koja treba steći prvenstveno u pogledu njege traheostome, toalete dišnih puteva i usne šupljine kao i osposobljavanje za samostalno rukovanje respiratorom i aspiratorom osoba koje skrbe o bolesniku. Iz navedenog se može zaključiti da kompleksnost skrbi o bolesniku predstavlja veliki problem osobi koja će provoditi skrb bolesnika.

U savladavanju problema koji se nameću osobi koja će skrbiti o bolesniku pa i cijeloj obitelji neizostavna je podrška cijelog tima koji brine o bolesniku a posebno medicinske sestre koja će educirati obitelj odnosno člana koji će skrbiti o bolesniku. Neophodna je uloga sestre u davanju podrške uz strpljenje i razumijevanje s ciljem ohrabrivanja i savladavanja svakodnevnih prepreka i problema u skrbi bolesnika (7).

3.7.6. Ostali simptomi i problemi

Tijekom edukacije važno je obitelji naglasiti mogućnost nastanka različitih problema s kojima će se morati moći i znati snaći.. Potrebno ih je uputiti da je važno da ostanu smireni u svakoj situaciji kako ne bi dodatno uznemirili bolesnika.

Neki od problema, koji mogu nastati je na primjer stiskanje čeljusti zbog ozljede bulbarnih mišića. Davanje benzodiazepina pomaže u otklanjanju tih poteškoća.

Smetnje pri spavanju kao posljedica fascikulacija i spazma mišića, disfagije, depresije, neadekvatnog položaja u krevetu. Obično se može riješiti otklanjanjem navedenih tegoba ili u krajnjem slučaju uz primjenu lijekova za spavanje.

Bol je moguća pojava kod bolesnika s ALS-om, iako se ona ne pojavljuje zato jer su bolešću zahvaćeni senzorni neuroni. Obično bol nastupa zbog dugotrajnog pritiska na određene dijelove tijela kod ležanja te zbog ograničene mogućnosti pokreta. Bitno je naglasiti obitelji kako se pasivnim vježbama i razgibavanjem te tegobe mogu otkloniti, uz povremenu potrebu za primjenom analgetika (7).

4. PRIKAZ SLUČAJA

U nastavku teksta prikazan je slučaj bolesnice G. N., 44 godine, koja je bila smještena u Jedinici intenzivnog liječenja Internog odjela Opće bolnice Virovitica s medicinskom dijagnozom G12.2. Bolest motoričkog neurona, odnosno Amiotrofična lateralna skleroza.

Podaci o bolesnici prikaza ovog slučaja prikupljeni su kod prijema u Jedinicu intenzivnog liječenja. Podaci su prikupljeni promatranjem bolesnice, intervjuom odstrane njenog supruga te uvidom u priloženu medicinsku dokumentaciju uz dopuštenje Etičkog povjerenstva OB Virovitica.

4.1. Anamnestički podaci

4.1.1. Osobna anamneza

Bolesnica, u dobi od 44 godine, dolazi u bolnicu u pratnji supruga i liječnika HMP Slatina. Bolesnica je domaćica, majka jedne kćeri. Kćer i muž zdravi. Živi sa suprugom u obiteljskoj kući. Bolesnica boluje od amiotrofične lateralne skleroze koja je potvrđena od strane liječnika specijaliste neurologa u Klinici za neurologiju KBC Sestre milosrdnice, u listopadu 2006. godine. Ovo je prva hospitalizacija u OB Virovitica, a razlog hospitalizacije je, prema navodima supruga problem s disanjem zadnjih dana. Bolesnica ne puši niti pije alkohol. Propisanu terapiju bolesnica je dobivala redovito preko gastrostome od strane supruga.

4.1.2. Sestrinska anamneza

Bolesnica je u Jedinicu intenzivnog liječenja Internog odjela Opće bolnice Virovitica zaprimljena preko hitnog bolničkog prijema. U bolnicu je dovežena hitnom medicinskom pomoći u pratnji liječnika. U hitnom prijemu je intubirana od strane anesteziologa te je s prijenosnim respiratorom dovežena na Odjel za intenzivnu skrb pri Službi internističkih djelatnosti.

U trenutku prijema bolesnica je pri svijesti, nije u mogućnosti verbalno komunicirati, prisutan trizmus, sluznica usta blago suha, bez naslaga, te nema zubnu protezu. Bljedeg aspekta kože, turgor smanjen, bez edema, nepokretna, na ležećim kolicima, kahektična, atrofična muskulatura cijelog tijela. Prisutna je ograničena mimika lica. Na upite odiže desnu ruku te se na taj način saznaje da je bolesnica orijentirana u vremenu i prostoru. Ljevu ruku ne može micati, osjet sačuvan, zjenice su šire, jednake i uredno reagiraju na svjetlo. Bulbomotorika je uredna.

Heteroanamnestički podaci o stanju bolesnice se dobivaju od supruga. Suprug navodi kako je od 7-og mjeseca 2006. godine postajala sve slabija, teže se kretala, a od 9-og mjeseca iste godine ostala u potpunosti nepokretna. U 10-om mjesecu 2006. godine hospitalizirana je na neurološkoj klinici Sestre milosrdnice gdje joj se dijagnosticira bolest motornog neurona, te se u istom boravku endoskopskom metodom postavi trajna gastrostoma zbog otežanog gutanja.

Suprugu bi inače opisao kao vedru osobu koja se samostalno brinula o sebi i drugima prije pojave bolesti, ali nakon progresije vidljivo je postala utučena zbog svoje nemoći kao i potrebi da drugi moraju brinuti o njoj. Bolesnica je prema navodima supruga rimokatolik, ali nije redovito išla u crkvu.

Kod prijema napravi se 12 kanalni ekg koji pokazuje sinusni ritam, intermedijalnu električnu os bez pojave supraventrikularnih ili ventrikularnih ekstrasistola. Postavi se na hemodinamski monitor pomoću kojeg je vidljivo da RR iznosi 108/76 mmHg, mjereno na desnoj ruci u ležećem položaju, puls 96/min dobro punjen i ritmičan, temperatura aksilarno 36,8 °C, disanje kontrolirano prijenosnim respiratorom frekvencije 12/minuti, SpO2 92% uz opciju „airmix“ na respiratoru, Braden skala 8, Glasgow coma score 8, rizik za pad prema Morseovoj skali iznosi 35 (umjeren rizik). Procjena bola se izvede na temelju heteroanamnestičkih podataka sa suprugom i komunikacijom bolesnice. Kod bolesnice postoji kronična, spontana, nepulsirajuća kontinuirana bol cijelog tijela. Intenzitet bola se kreće od 3-6 prema skali boli.

Apetit je slab već duže vrijeme, prema navodu supruga, vidljiva je gastrostoma na koju se hranila kod kuće i hidrirala. Mokri u pelenu do 4 puta dnevno, defekacija se obavlja, također, u pelenu. I urin i stolica bez primjesa krvi. Zadnje mokrenje je bilo prije otprilike 4 sata, a stolica prije dva dana. Vid i sluh nije moguće sa sigurnošću provjeriti kod bolesnice, ali prati pogledom. Suprug navodi da dosad nije bilo problema sa sluhom i vidom. Orijentirana u vremenu i prostoru što se očituje njenim mimikama lica i pomicanjem desne ruke, jer tako

komunicira sa suprugom. Dekubitus II stupnja na trtici veličine oko 3x6 cm. Rana je čista, crvena, oskudne sekrecije, bez džepova. Alergije na lijekove ne navodi. Od terapije kod kuće je dobivala Rilutek 50mg 2x1 tbl, Spasmex F 3x1 tbl, Ranix 150 mg 2x1 tbl, Nexium 40mg 1x1 tbl, Deprozel 20mg 1 tbl, Neurobion 1x1 tbl, Dormicum 15mg 1tbl navečer. Govor nije prisutan kod prijema zbog endotrahealnog tubusa, ali i suprug navodi da je zadnjih otprilike 2 mjeseca u potpunosti izgubila mogućnost govora. Suprug na upit o spavanju navodi da sada dobro spava otkad joj je uvedena Dormicum tableta navečer.

4.2. Klinička slika i tijek liječenja

Kliničkom slikom, kod bolesnice, apsolutno dominiraju vidljiva oštećenja gornjeg i donjeg motornog neurona, kao i bulbarni simptomi, osobito vidljivi po spasticitetu bulbarnih mišića. Prisutna je atrofija cijelog tijela, bolesnica je nepokretna. Vitalni parametri su uredni. Postoji potreba za invazivnom ventilacijskom potporom uslijed razvijene respiratorne insuficijencije. Razvijen je dekubitus drugog stupnja na trtici.

Medicinske dijagnoze: ALS, Insufficiencia respiratoria globalis, Ulcus decubitalia sacralis.

Bolesnica se smješta na antidekubitalni madrac, spojena je na respirator- SIMV mod disanja, PEEP 5 cmH₂O FiO₂ 50%. Šestog dana hospitalizacije učini se traheostoma. U nastavku se prezentira klinički tijek koji traje od 12.05.2007. godine do 18.10.2013. godine, ukupno 2239 dana. Taj period prati stanje i tijek liječenja bolesnice od prijema do smrtnog ishoda. Tijek je podijeljen na pet događanja, svaki događaj za sebe karakterizira pojedine promjene stanja, poremećaje u tom periodu, s napomenom kako je period između tih događaja urednog kliničkog tijeka. U svakoj od tih pet događaja bit će prisutna pojava pneumonije ili opisivanog infiltrata u plućima. U svakom opisivanom događaju, osim u prvom i četvrtom biti će riječ o ventilacijskoj pneumoniji (VAP), komplikaciji dugotrajne umjetne ventilacije koja spada u nozokomijalne pneumonije i najčešći je uzrok smrti kod svih umjetno ventiliranih bolesnika, ne samo oboljelih od ALS-a. U prvom događaju nije riječ o VAP-u, jer za VAP je pozitivan kriterij ako bolesnik postane febrilan 48 sati nakon endotrachealne intubacije i početka ventilacijske potpore, za razliku od ovog slučaja gdje se prvi febrilitet pojavljuje već 27 sati nakon hospitalizacije.

Prvi događaj, 27 sati nakon prijema, bolesnica febrilna, aspirat traheje pokazuje prisutnost *P. aeruginosa*, senzitivnog na amoksisicilin+klavulansku kiselinu s čime se provede antibiotski tretman. Kontrolni rtg pluća 12 dana nakon primjene antibiotske terapije prikazuje potpunu regresiju infiltrata.

Drugi događaj u veljači 2008. i treći u rujnu 2009, razvijen desno upalni infiltrat, bolesnica febrilna, opet izoliran *P. aeruginosa* u mikrobiološkim nalazima aspirata traheje. Provode se antibiotski tretmani amikacinom, a pošto nije bilo regresije, u terapiju su uključeni piperacilintazobaktam i netilmicin. Po završetku terapije rtg pluća ukazuje na vidljivu regresiju prethodno opisanog infiltrata. Krajem veljače i početkom ožujka 2008. godine, unatoč poduzetim mjerama, dolazi do razvoja dekubitusa I stupnja na obje pete, prati se povećanje opsega dekubitusa trtice i razvija se dekubitus I stupnja glave i lijevog lakta. U kasnijem stadiju bolesti doći do pogoršanja dekubitusa i razviti će se sve do III stupnja na glavi i trtici. Ostali dekubitusi će zacijeliti. Do travnja 2010. godine, kada će se opisivati četvrti događaj kliničkog tijeka bolesnice, uz pomoć octenisepta za čišćenje i dezinfekciju rane, sterilnih fizioloških otopina za ispiranje rane, hidrokoloidnih gelova i sekundarnih obloga za vlažno cijeljenje rane dolazi do regresije i potpunog zacjeljivanja dekubitusa potiljnog dijela glave, dok se na trtici postiže smanjenje opsega rane. Dekubitalna rana na trtici nikad nije u potpunosti zacijelila. Mikrobiološki brisevi dekubitalnih rana uvijek su bili sterilni, nijedna bakterija nije bila izolirana.

Četvrti događaj u travnju 2010. godine karakteriziran je smanjenim šumom disanja desno, nema febriliteta niti biokemijskih podataka upale. Rendgenska snimka pluća govori u prilog atelektaze donjeg desnog plućnog krila. Iz aspirata traheje nalaz prikazuje prisutnost *acinetobacteria baumannii*. Prema mišljenju infektologa biokemijski nalazi uz rtg nalaz ne upućuju na akutni infek, vjerojatno se samo radi o kolonizaciji gornjeg respiratornog trakta. Ne uključuje se antibiotska terapija. Tijekom travnja 2010. godine dolazi i do malfunkcije PEG-a, zbog čega se operativnim putem postavlja novi PEG u svrhu enteralne prehrane bolesnice.

Peti događaj u travnju 2013. godine, kada je primijećen novi purulentni sputum. Rtg pluća kaže da je riječ o incipijentnoj upalnoj infiltraciji, prema mikrobiološkim nalazima prisutni su u aspiratu *pseudomonas aeruginosa* i *acinetobacter baumannii*. Provode se tretmani aminoglikozidima i amikacinom. Iza provedene terapije amikacinom normaliziraju se krvni

parametri i usprkos tome što je i dalje u aspiratu prisutan pseudomonas liječnici smatraju da ne treba daljnja antibiotska terapija te da će nadalje biti riječ o kolonizaciji.

Nakon travnja 2013. godine, uredan je klinički tijek sa statičnom kliničkom slikom razvijenog kasnog stadija ALS-a sve do 18. listopada 2013. godine kada u 22:34 sata dolazi do letalnog ishoda.

4.3. Proces zdravstvene njege

Utvrđene su sljedeće sestrinske dijagnoze tijekom skrbi o navedenoj bolesnici i provedene su sljedeće intervencije:

- Dijagnoza: Anksioznost
- Cilj: bolesnica će smanjiti osjećaj anksioznosti
- Intervencije:
 - bolesnici ukazati razumijevanje njenih osjećaja
 - stvoriti osjećaj sigurnosti, biti uz bolesnicu kada je potrebno
 - opažati neverbalne znakove anksioznosti
 - bolesnicu upoznati s osobljem i i novom okolinom
 - informirati bolesnicu redovito prije svakog postupka
 - koristiti jednostavnu terminologiju i razumljiv jezik pri informiranju bolesnice
 - predlaganje za psihijatrijskom procjenom i tretmanom ukoliko su simptomi dalje prisutni
 - redovita primjena preporučene anksiolitičke terapije
- Evaluacija: Cilj je postignut, kod bolesnice se primjećuje smanjena razina anksioznosti.

- Dijagnoza: Dekubitus
- Cilj: postojeći stupanj dekubitusa neće progredirati u viši stupanj
- Intervencije:
 - procijeniti stanje dekubitusa po prijemu i svakodnevno
 - opisati stupanj dekubitusa, izmjeriti veličinu, opisati lokaciju
 - utvrditi plan zbrinjavanja rane

- na površinu intaktne kože nanijeti zaštitnu kremu
- dezinficirati unutrašnjost dekubitusa octeniseptom, i isprati fiziološkom otopinom
- područje dekubitalne rane ispuniti hidrokoloidnim gelom, zatvoriti sekundarnom oblogom za vlažno cijeljenje rane
- pratiti eventualnu pojavu znakova infekcije
- osigurati optimalnu hidraciju bolesnice
- održavati higijenu kože blagim sapunima, ispiranje sapuna, sušenje kože, nanošenje zaštitne kreme
- održavati higijenu posteljnog rublja
- mijenjanje položaja bolesnice svaka 2 sata, po noći svaka 4 sata
- kod pojave novih crvenila pojačati učestalost ukoliko se ne povuku u roku od 1 sata
- podložiti jastuke pod potkoljenice, podlaktice, leđa i između koljena bolesnice
- koristiti antidekubitalne madrace
- položaj bolesnice mijenjati podizanjem, ne povlačenjem
- edukacija bolesnice i obitelji o čimbenicima za nastanak dekubitusa
- Evaluacija: Cilj nije postignut, dolazi do progresije dekubitalne rane i pojave novih dekubitalnih rana.
- Dijagnoza: Hipertermija
- Cilj: Aksilarno mjerena tjelesna temperatura neće prelaziti 38°C
- Intervencije:
 - svakih sat vremena kontrolno mjerenje tjelesne temperature kada je bolesnica febrilna
 - pratiti promjene stanja bolesnice, na primjer pojava tresavice
 - odabrati najbolju metodu za mjerenje tjelesne temperature, i stalno koristiti istu
 - mjeriti kontinuirano sve vitalne parametre preko hemodinamskog monitora
 - primijeniti antipiretike prema odredbi liječnika
 - primijeniti fizikalne metode snižavanja temperature
 - hidriranje bolesnice i bilježenje prometa tekućine
 - uočavati simptome i znakove dehidracije
 - utoplit bolesnicu u slučaju zimice, tresavice
- Evaluacija: Po provedenim intervencijama tjelesna temperatura za sat vremena nije prelazila 38°C.

- Dijagnoza: Opstipacija
- Cilj: Bolesnica će imati formiranu stolicu 3 puta tjedno
- Intervencije:
 - osigurati privatnost
 - primjena ordiniranog laksativa
 - bolesnici dati napitke i namirnice koji potiču defekaciju
 - optimalna hidracija bolesnice
 - osigurati unos namirnica bogatih vlaknima
 - uputiti bolesnicu da ne zatamljuje podražaj na defekaciju
 - postaviti bolesnicu u Fowlerov položaj s nogama savijenima u koljenu
 - higijena perianalne regije nakon defekacije
 - oprati bolesniku ruke
 - provjetriti prostoriju nakon defekacije
- Evaluacija: Bolesnica ima stolicu tri puta tjedno.

- Dijagnoza: Smanjena prohodnost dišnih putova
- Cilj: Bolesnica će imati prohodne dišne putove, disanje će biti bez hropaca
- Intervencije:
 - nadzirati respiratorni status tijekom 24 sata
 - kontinuirano pratiti vitalne funkcije putem hemodinamskog monitora
 - izvoditi promjenu položaja svaka 2 sata
 - izvoditi drenažne položaje kod bolesnice
 - praćenje dnevnog prometa tekućine i unošenje dovoljne tekućine dnevno
 - slušati, bilježiti intenzitet hropaca, krkljanja
 - provođenje perkusije prsnog koša svaka 4 sata po danu
 - provesti aspiraciju traheobronhalnog stabla
 - aspiraciju i asistiranje kod aspiracije provesti pod aseptičnim uvjetima sukladno
 - protokolu ustanove
 - praćenje i evidencija izgleda, količine, mirisa aspirata
 - namjestiti bolesnicu tijekom dana više puta u Fowlerov položaj
 - svakodnevna promjena bakteriološkog filtera na cijevima respiratora koji je ujedno i
 - ovlaživač zraka

- primjena propisanih bronhodilatatora po potrebi i antibiotika prema antibiogramu kod
 - pojave infekcije dišnih putova
- Evaluacija: bolesnica ima prohodne dišne putove, diše frekvencijom od 16-18/min bez hrapaca i šumova
- Dijagnoza: SMBS - oblačenje/dotjerivanje
- Cilj: Bolesnica će biti obučena/dotjerana
- Intervencije:
 - definiranje situacija kada treba pomoć
 - izrada plana izvođenja aktivnosti
 - doznati od bolesnice postoje li bolovi i primijeniti 30 minuta prije presvlačenja ordinirani analgetik
 - osigurati da je prije presvlačenja prostorija topla
 - osigurati privatnost
 - osigurati dovoljno vremena za presvlačenje i oblačenje
 - dogovoriti sa članovima obitelji da donesu bolesnici njenu dragu pidžamu kako bi se u njoj osjećala što ugodnije
 - odabrati prikladnu pidžamu, široku i udobnu i elastičnu
- Evaluacija: Bolesnica je primjereno obučena/dotjerana.
- Dijagnoza: SMBS – eliminacija
- Cilj: Bolesnica će biti suha i uredna.
- Intervencije:
 - osigurati privatnost
 - utvrditi sa bolesnicom metode, vrijeme eliminacije
 - dogovoriti sa bolesnicom način na koji će pozvati po završetku eliminacije
 - pripremiti krevet i pelene za eliminaciju u krevetu
 - biti u neposrednoj blizini tijekom izvođenja eliminacije
 - ne požurivati izvođenje eliminacije, osigurati dovoljno vremena
 - pokazati poštovanje tijekom izvođenja eliminacije
 - postaviti urinarni kateter aseptično prema protokolu ustanove
 - redovito mijenjanje urinarnog katetera
 - redovito aseptično mijenjanje urinarne vrećice

- promjena posteljine i pidžame ukoliko je potrebno nakon izvedene eliminacije
- Evaluacija: Bolesnica je suha i uredna.

- Dijagnoza: SMBS – osobna higijena
- Cilj: Bolesnica će biti čista i uredna
- Intervencije:
 - osigurati privatnost
 - dogovoriti osobitosti održavanje higijene
 - osobnu higijenu izvoditi uvijek u isto vrijeme
 - dogovoriti sa bolesnicom temperaturu vode
 - osigurati da je prostorija u kojoj se vrši osobna higijena topla i bez propuha
 - ukoliko se utvrde bolovi kod bolesnice, primijeniti ordinirani analgetik oko 30 minuta prije izvođenja osobne higijene
 - učiniti okolinu sigurnom prilikom izvođenja osobne higijene: korištenje zaštitnih ogradica na krevetu
 - kupati bolesnicu u krevetu
 - promatranje i uočavanje promjena na koži tijekom kupanja
 - koristiti blage sapune, posebno oko anogenitalne regije
 - koristiti mekane trljačice i ručnike
 - utrljavanje zaštitnih losiona i krema na kožu po završetku kupanja
 - oprati kosu
 - osušiti kosu
 - urediti nokte na nogama i rukama
 - presvući krevet nakon izvođenja osobne higijene
- Evaluacija: Bolesnica je suha i čista.

- Dijagnoza: SMBS – hranjenje
- Cilj: Bolesnica će biti sita usprkos ograničenjima
- Intervencije:
 - procijeniti stupanj samostalnosti
 - osigurati hranu odgovarajuće temperature
 - provoditi kontinuirano prehranu tijekom dana enteralnom pumpom
 - kontinuirano pratiti gastrostomu i uočiti promjene malfunkcije te obavijestiti o

- tome
- kontinuirano nadgledati bolesnicu tijekom hranjenja
- iza 22 sata više ne davati tekućine ni hranu
- Evaluacija: Bolesnica je sita i zadovoljna

- Dijagnoza: Visok rizik za infekciju u/s urinarnim kateterom
- Cilj: Tijekom hospitalizacije neće biti simptoma ni znakova infekcije
- Intervencije:
 - kontinuirano praćenje vitalnih parametara preko hemodinamskog monitora
 - praćenje laboratorijskih nalaza
 - praćenje izgleda izlučevina
 - poslati urin iz urinarnog katetera na bakteriološku analizu
 - poslati vrh urinarnog katetera na bakteriološku analizu
 - obući zaštitne rukavice
 - održavati higijenu ruku prema standardu
 - održavanje higijene prostora prema unutarnjem protokolu ustanove
 - održavanje higijene perianalne regije bolesnice nakon defekacije
 - praćenje bolesnice u svrhu pojave simptoma i znakova infekcije
 - primjena antibiotske terapije prema antibiogramu
- Evaluacija: Tijekom hospitalizacije nije bilo simptoma ni znakova infekcije

- Dijagnoza: Visok rizik za dehidraciju
- Cilj: Bolesnica neće biti dehidrirana
- Intervencije:
 - objasniti bolesnici važnost unosa propisane količine tekućine
 - pratiti unos i iznos tekućine
 - dati bolesnici tekućine prema pisanoj odredbi liječnika
 - kontinuirano mjeriti vitalne funkcije
 - pratiti vrijednosti laboratorijskih nalaza
 - kontrola turgora kože
 - kontrola sluznica
- Evaluacija: Bolesnica je hidrirana.

- Dijagnoza: Pothranjenost
- Cilj: Bolesnica neće dalje gubiti na težini
- Intervencije:
 - objasniti bolesnici o važnosti unosa hrane određenih kalorijskih vrijednosti
 - izraditi plan prehrane u suradnji sa nutricionistom
 - nadzor unosa i iznosa tekućina
 - poticanje na manje, ali češće obroke kada se bolesnica hrani špricom
 - osigurati dovoljno vremena za davanje obroka
 - korištenje enteralne pumpe za kontinuirano davanje hranjivih enteralnih pripravaka
 - primijeniti ordiniranu enteralnu prehranu
- Evaluacija: Bolesnica ne gubi na tjelesnoj težini.

- Dijagnoza: Visok rizik za oštećenje sluznice usne šupljine
- Cilj: Sluznica usne šupljine ostati će očuvana
- Intervencije:
 - uputiti bolesnicu u važnost svakodnevne higijene usne šupljine
 - provoditi higijenu usne šupljine tri puta dnevno
 - provoditi higijenu usne šupljine antiseptikom
 - osigurati dovoljni unos tekućine
- Evaluacija: Sluznica usne šupljine je očuvana i bez naslaga.

- Dijagnoza: Visok rizik za aspiraciju tekućine i hrane
- Cilj: Bolesnica neće aspirirati tekućinu i hranu
- Intervencije:
 - kontinuirani monitoring vitalnih znakova
 - osigurati uvijek spreman pribor za aspiraciju
 - aspirirati sekret u usnoj šupljini
 - dva puta dnevno provjera napunjenosti balona traheostome
 - nakon obroka bolesnika držati u Folwerovom položaju 30 minuta
 - provoditi redovitu higijenu usne šupljine
- Evaluacija: bolesnica nije aspirirala hranu i tekućinu

- Dijagnoza: Kronična bol
- Cilj: Bolesnica će ukazivati na nižu razinu boli od početne
- Intervencije:
 - praćenje boli skalom za bol
 - kontinuirano praćenje vitalnih funkcija
 - uklanjanje čimbenika koji mogu pojačati bol
 - primjena nefarmakoloških čimbenika za uklanjanje/ublažavanje boli
 - postaviti bolesnicu u odgovarajući položaj
 - izbjegavati pritisak bolnog mjesta
 - masirati bolno područje tijela
 - primijeniti farmakološku terapiju sa ordiniranim lijekom
 - ponovno procjenjivati bol skalom za bol
 - pokušati djelovati na čimbenike boli toplim i hladnim oblogama
- Evaluacija: Bolesnica izražava nižu razinu boli od početne (7, 8, 9, 10, 11).

5. RASPRAVA

Kod bolesnice prevladavaju tipični simptomi i znakovi amiotrofične lateralne skleroze. Bolesnica je hospitalizirana u OB Virovitica sa već prije postavljenom dijagnozom u kliničkom bolničkom centru nakon učinjene obrade. Bolesnica je od listopada 2006. godine u terapiji uzimala lijek Riluzol koji je usporio progresiju simptoma bolesti, ali nije zaustavio progresiju bolesti kao ni komplikacije bolesti što je rezultiralo neophodnom umjetnom ventilacijom

Tijekom hospitalizacije, u skrb bolesnice bio je uključen multidisciplinarni tim koji je uključivao liječnike: specijaliste iz područja infektologije, fizikalne medicine i rehabilitacije, oralnih kirurga i dentologa, kirurga, psihijatra, radiologije te medicinskih sestara.

Procjena bolesnice uključivala je procjenu fizičkog statusa, procjena prehrane, eliminacije, respiracije i psihičkog stanja. Procjenom fizičkog stanja utvrđeno je da je bolesnica nepokretna, uz minimalne pokrete desne ruke kojom se i služi za neverbalno komuniciranje. Daljnjim pregledom utvrđeno je da je narušen integritet kože u smislu komplikacija dugotrajnog mirovanja, dekubitus II stupnja na trtici. Na temelju dobivenih podataka intervencije medicinskih sestara bile su usmjerene na sprječavanje novih oštećenja kože korištenjem antidekubitalnog madraca, pasivnim i aktivnim vježbama uz pomoć fizioterapeuta i promjene položaja bolesnice. Uz to naponi su bili usmjereni i na zbrinjavanje postojeće rane na trtici.

U suradnji sa bolničkim nutricionistom izrađen je plan prehrane, obzirom da se odmah iz prvog pregleda ustanovilo kako bolesnica nije u stanju samostalno žvakati i gutati hranu te je iz istih razloga imala već ranije postavljenu gastrostomu. Vodilo se računa da se bolesnici prvo uvede 6 obroka dnevno prema procjeni liječnika, u manjim količinama, ali sa dovoljnim unosom proteina i vlakana. Svakodnevnom praćenjem bolesnice utvrdila se potreba za kontinuiranom prehranom enteralnom pumpom. Budući da je u bolesnice bio prisutan visok rizik za aspiraciju vezan uz disfagiju dodatno se intenziviralo kontinuirano praćenje stanja bolesnice, toaleti dišnih putova te povremenih postavljanja u Fowlerov položaj u krevetu kada je to stanje bolesnice dozvoljavalo.

U pogledu eliminacije bolesnica je u potpunosti bila ovisna, stoga su za eliminaciju korištene pelene te je postavljen i trajni urinarni kateter. Trajni urinarni kateter pogodio je razvoj urinarnih infekcija koje su zahtijevale primjenu antibiotske terapije.

Komplikacija uznapredovalog stadija ALS-a je respiratorna insuficijencija, koja je kod bolesnice iz prikaza slučaja već bila razvijena. Kod bolesnice neposredno po dolasku u HBP utvrđena je respiratorna insuficijencija koja je bolesnicu vitalno ugrožavala te se iz istog razloga bolesnica hitno intubira.

Na Odjelu intenzivne skrbi nastavilo se s umjetnom ventilacijom, jer bolesnica nije bila u mogućnosti samostalno disati. Respiratorna insuficijencija indicirala je traheostomiju 6.dana hospitalizacije

Tijekom daljnjeg boravaka u bolnici, kod bolesnice se vodila briga o toaleti rane nakon traehotomije, svakodnevnom sterilnom previjanju, toaleti usne šupljine, aspiraciji dišnih puteva. Kako je bolesnica bila kontinuirano ventilirana u bolničkim uvjetima, povremeno su se pojavljivale infekcije dišnih puteva rezistentnim sojevima bakterija koji su zahtijevali terapiju rezervnim antibioticima.

Kako bi se spriječile buduće infekcije i komplikacije povezane boravkom u bolnici, te da bolesnica bude u obiteljskoj okolini, pokušalo se bolesnicu pripremiti za njegu i skrb u kućnim uvjetima uz nabavu svih aparata i pomagala na koja bolesnica ima pravo preko HZZO-a. U tu svrhu započelo se s opsežnom edukacijom obitelji o prevenciji komplikacija dugotrajnog ležanja, prehrane putem PEG-a, te o upotrebi aspiratora i respiratora. Prilikom edukacije obitelji o upotrebi kućnog respiratora, saznalo se prema navodima supruga o čestim prekidima električne energije u njihovom mjestu stanovanja. Nastao je tako nepremostiv problem te se bolesnica nije mogla otpustiti na kućnu njegu, dok kontaktirane hospicijske ustanove nisu uzimale na skrb bolesnike s potrebnom trajnom invazivnom ventilacijom.

Iz tog razloga u dogovoru sa HZZO-om pristupa se rješenju za trajnom hospitalizacijom oboljele u OB Virovitica.

Bolesnik koji je obolio od ALS-a je osoba kojoj treba posvetiti svu pažnju i tjelesne napore u rješavanju tegoba sa kojim se svakodnevno susreće. Te tegobe su sa područja fizičke i psihičke funkcije te uključuju percepciju njegovog vlastitog stanja, prehrane, eliminacije, aktivnosti, uloga i odnosa sa drugima te sučeljavanja sa svakodnevnom stresom.

Bolesnica prikazana u završnom radu bila je suočena s mnogobrojnim problemima i komplikacijama koje nosi bolest.

Najteža komplikacija bolesti, respiratorna insuficijencija bila je prisutna kod bolesnice od početka hospitalizacije pa sve do letalnog ishoda u trajanju od 6 godina.

Budući da je umjetna ventilacija bila neophodna, povećan je bio i rizik od infekcija koje su zapravo i pridonijele letalnom ishodu bolesti.

Ovim radom se uz ostalo nastojalo prikazati koliki su zapravo naponi uloženi s ciljem poboljšanja kvalitete života bolesnika iako se radilo o kasnom stadiju bolesti.

6. ZAKLJUČAK

Amiotrofična lateralna skleroza predstavlja ogroman izazov za sve koji sudjeluju u liječenju i skrbi bolesnika oboljelih od iste. Kako simptomi i znakovi bolesti koji se pojavljuju u ranom stadiju bolesti nisu karakteristični za ALS, već za više raznih bolesti, teško je dijagnosticirati je. A kada se i postavi dijagnoza ALS-a, problem je i liječenje s obzirom da ne postoji specifičan lijek za zaustavljanje progresije bolesti.

Dijagnoza ALS-a predstavlja ogroman psihički teret za bolesnika. Ljudi iz gotovo punog zdravlja u kojem su bili radno sposobni te brinuli o sebi, u kratkom vremenskom periodu postaju nesposobni, te o njima moraju brinuti drugi. Kako u našoj zemlji ne postoje ustanove koje bi se bavile tim bolesnicima, evidentno je da se o tim zahtjevnim bolesnicima moraju najčešće brinuti sami članovi obitelji i patronažna služba. Članovima obitelji bolest predstavlja psihički teret jer koliko god se trudili što bolje brinuti za svoje najmilije bolest nemilosrdno napreduje .

Medicinska sestra koja skrbi za bolesnike oboljele od ALS mora biti dodatno educirana o svim aspektima bolesti kako bi mogla adekvatno reagirati u bilo kojem trenutku koji ugrožava bolesnika.

U Republici Hrvatskoj zasad ne postoji dodatno stručno usavršavanje medicinskih sestara koji skrbe o bolesniku sa ALS-om iako postoji potreba za dodatnom edukacijom što je vidljivo iz prikaza slučaja ovog završnog rada .

Dodatna edukacija medicinskih sestara u skrbi bolesnika oboljelih od ALS prvenstveno se nameće zbog kompleksnosti i zahtjevnosti zdravstvene njege bolesnika.

Najveća pažnja u skrbi bolesnika oboljelih od ALS-a trebala bi biti usmjerena povećanju kvalitete života oboljelih uz suport obitelji koja brine o bolesniku.

7. LITERATURA

1. R. H. Brown, D.Phil., M.D., and Ammar Al-Chalabi, Amyotrophic Lateral Sclerosis [Online]. Dostupno na: <https://www.mndassociation.org/wp-content/uploads/Brown-et-al-ALS-review-2017-NEJM.pdf> Datum pristupa: 18.07.2018.
2. Udruga Neuron, Amiotrofična lateralna skleroza (ALS) [Online]. Dostupno na: <http://www.udruga-neuron.eu/o-bolesti/5-amiotroficna-lateralna-skleroza-als> Datum pristupa: 20.07.2018.
3. Horvat S. Hrvatski savez za rijetke bolesti, Treća dob-Bolest motornog neurona [Online]. Dostupno na: <http://trecadob.com/6125-2/> Datum pristupa: 20.07.2018.
4. Dan L. Longo, Denis L. Kasper, J. Larry Jameson, Anthony S. Fauci, Stephen L. Hauser, Joseph Loscalzo. Harrison's Neurology in Clinical Practice 3rd Edition, McGraw-Hill Education, 2013
5. Mark Mumenthaler, Heinrich Mattle, Ethan Taub. Fundamentals of Neurology, An Illustrated Guide, Stuttgart, Georg Thieme Verlag, 2006
6. Ervina Bilić, Dubravka Jurenić, Marija Žagar, Davorka Vranješ. Prijedlog dijagnostičkih i terapijskih smjernica u liječenju amiotrofične lateralne skleroze (ALS) [Online]. Dostupno na: <http://hdnrm.b.mef.hr/sites/default/files/ALS.pdf> Datum pristupa: 21.07.2018.
7. Nursing care plan, amiotrophiclateralcsclerosis (ALS) [Online]. Dostupno na: <http://nursingcareplan.blogspot.hr/2009/08/ncp-amyotrophic-lateral-sclerosis-als.html> Datum pristupa: 18.07.2018.
8. Hrvatska komora medicinskih sestara: Sestrinske dijagnoze: Zagreb, 2011
9. Hrvatska komora medicinskih sestara: Sestrinske dijagnoze 2: Zagreb, 2013

10. Hrvatska komora medicinskih sestara; Standardizirani postupci u zdravstvenoj njezi: Zagreb, 2010
11. Franković; Zdravstvena njega odraslih: Zagreb: Medicinska naklada, 2010
12. Palijativna skrb KBC Rijeka. Dostupno na adresi: http://kbc-rijeka.hr/wp-content/uploads/2016/02/Palijativna-skrb_Osnovne-informacije_Bro%C5%A1ura.pdf.
Datum pristupa: 20.07.2018.

8. OZNAKE I KRATICE

ALS – Amiotrofočna lateralna skleroza

BMN – Bolest motornog neurona

SAD – Sjedinjene američke države

FALS – FamilialAmyotrophicLateralSclerosis (nasljedni oblik amiotrofične lateralne skleroze)

SALS – SporadicAmyotrophicLateralSclerosis (sporadični oblik amiotrofične lateralne skleroze)

jALS – juvenileAmyotrophicLateralSclerosis(juvenilni, mladenački oblik amiotrofične lateralne skleroze)

SOD1 - superoksid-dismutaza

ATP – adenzinotriposfat

ALS2 – gen koji producira alsin protein

BMAA - β -Methylamino-L-alanine (aminokiselina beta-N-metilaminoalanin)

GNDF - glial-derivedgrowthfactor (glial – izvedeni faktor rasta)

IGF-1 -insulin-likegrowthfactor (inzulin-sličan faktor rasta)

ALS4 - gen vezan za amiotrofičnu lateralnu sklerozu 4

VAPB - vesicle-associated membrane protein-associated protein B/C (membranski protein povezan s vezikulom)

TARDB - TAR DNA-binding protein (transaktivno DNA vezani protein)

TSH - tiroidni stimulirajući hormon

FT3 – slobodni (frakcionirani) trijodtironin

FT4 - slobodni (frakcionirani) tiroksin

PTH – parathormon

ACE - angiotenzin pretvarajući enzim

NAchR - nicotinicacetylcholinereceptors (nikotin acetilkolinski receptor)

MuSK - muscle-specifickinase (enzim kinaza specifična samo za mišiće)

MAG - myelin-associatedglycoprotein (glikoprotein povezan sa mijelinom)

MR – magnetska rezonanca

GMN – gornji motorni neuron

DMN – donji motorni neuron

NIV – neinvazivna ventilacija

PEG – perkutanagastrostoma

SIMV – sinhronizirana intermitentna mandatorna ventilacija

PEEP - positive end-expiratory pressure (pozitivni tlak na kraju ekspirija)

FiO₂ - fraction of inspired oxygen (postotak/frakcija udahnutog kisika)

HMP – hitna medicinska pomoć

KBC – klinički bolnički centar

VAP - ventilator-associated pneumonia (upala pluća nastala mehaničkom ventilacijom)

HZZO – Hrvatski zavod za zdravstveno osiguranje

9. SAŽETAK

Cilj rada je prikazati amiotrofičnu lateralnu sklerozu, tešku progredirajuću i neizlječivu bolest. Prikazani su napori znanstvenika da pokušaju otkriti uzroke bolesti kako bi se pokušao naći funkcionalan lijek, opisana je klinička slika, dijagnosticiranje bolesti kao i načini simptomatskog liječenja. Rad je nadopunjen prikazom slučaja koji je obrađen kroz 2239 dana ukupnog boravka u Jedinici intenzivnog liječenja u Općoj bolnici Virovitica. Provođenjem procesa zdravstvena njege, kroz utvrđivanje potreba i problema bolesnika te provođenjem sestrinskih intervencija nastojalo se omogućiti što bolju skrb bolesnici.

Ključne riječi: amiotrofična lateralna skleroza, umjetna ventilacija, skrb o nepokretnom bolesniku

10. SUMMARY

The purpose of this work is to show amyotrophic lateral sclerosis. Heavy, progressive and incurable disease. The efforts of scientists to try to find the causes of this disease, in order to find a functional drug, a clinical picture is described, diagnosis of the disease, and symptomatic treatment. The work was supplemented by a case study that was processed through 2239 days of total stay in the Intensive care unit in the General Hospital of Virovitica. Through nursing diagnosis, health care process and through the identification of the needs and problems of the patients, and the implementation of nursing interventions, the aim was to enable the best care for the patients.

Keywords: amyotrophic lateral sclerosis, artificial ventilation, care of immobile patient

IZJAVA O AUTORSTVU ZAVRŠNOG RADA

Pod punom odgovornošću izjavljujem da sam ovaj rad izradio/la samostalno, poštujući načela akademske čestitosti, pravila struke te pravila i norme standardnog hrvatskog jezika. Rad je moje autorsko djelo i svi su preuzeti citati i parafraze u njemu primjereno označeni.

Mjesto i datum	Ime i prezime studenta/ice	Potpis studenta/ice
U Bjelovaru, <u>28. 09. 2018.</u>	MARTINA DRAŽENOVIC	Martina Dražević

Prema Odluci Veleučilišta u Bjelovaru, a u skladu sa Zakonom o znanstvenoj djelatnosti i visokom obrazovanju, elektroničke inačice završnih radova studenata Veleučilišta u Bjelovaru bit će pohranjene i javno dostupne u internetskoj bazi Nacionalne i sveučilišne knjižnice u Zagrebu. Ukoliko ste suglasni da tekst Vašeg završnog rada u cijelosti bude javno objavljen, molimo Vas da to potvrdite potpisom.

Suglasnost za objavljivanje elektroničke inačice završnog rada u javno dostupnom nacionalnom repozitoriju

MARTINA DRAŽENOVIC

ime i prezime studenta/ice

Dajem suglasnost da se radi promicanja otvorenog i slobodnog pristupa znanju i informacijama cjeloviti tekst mojeg završnog rada pohrani u repozitorij Nacionalne i sveučilišne knjižnice u Zagrebu i time učini javno dostupnim.

Svojim potpisom potvrđujem istovjetnost tiskane i elektroničke inačice završnog rada.

U Bjelovaru, 28.09.2018.

Martina Draženović
potpis studenta/ice

**OPĆA BOLNICA VIROVITICA
VIROVITICA, LJUDEVITA GAJA 21**

Klasa: 510-03/18-01/2220

Urbroj: 2189-43-02/1-18-4 NM

Virovitica, 17. svibnja 2018. godine

Na temelju odredbe članka 68. Zakona o zdravstvenoj zaštiti («Narodne novine» br. 150/08., 71/10., 139/10., 22/11., 84/11., 154/11., 12/12., 35/12., 70/12., 82/13., 159/13., 22/14., 154/14., 70/16. i 131/17.) i odredbe članka 3. Poslovnika o radu, Etičko povjerenstvo Opće bolnice Virovitica na osmoj sjednici održanoj dana 17. svibnja 2018. godine, donijelo je

ODLUKU

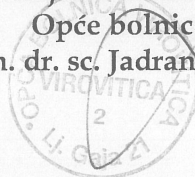
I

Daje se suglasnost zdravstvenoj radnici Martini Draženović, za pristup medicinskoj dokumentaciji pacijenata na Odjelu za kardiologiju i intenzivnu koronarnu skrb Opće bolnice Virovitica, i korištenje podataka iz iste u svrhu izrade završnog rada (prikaz slučaja) na Veleučilištu u Bjelovaru – stručni studij sestrinstva, pod naslovom „Uloga medicinske sestre u skrbi za oboljele od amiotrofične lateralne skleroze“.

II

Ova Odluka stupa na snagu danom donošenja.

Predsjednika Etičkog povjerenstva
Opće bolnice Virovitica
prim. dr. sc. Jadranko Šegregur, dr. med.



O tome:

1. Martini Draženović
2. Vršiteljica dužnosti ravnatelja Opće bolnice Virovitica
3. Voditelj Odjela za neurologiju
4. Pomoćnica ravnatelja za sestrinstvo
5. Predsjednik Etičkog povjerenstva
6. Uz zapisnik 8. sjednice Etičkog povjerenstva
7. Pismohrana, ovdje.